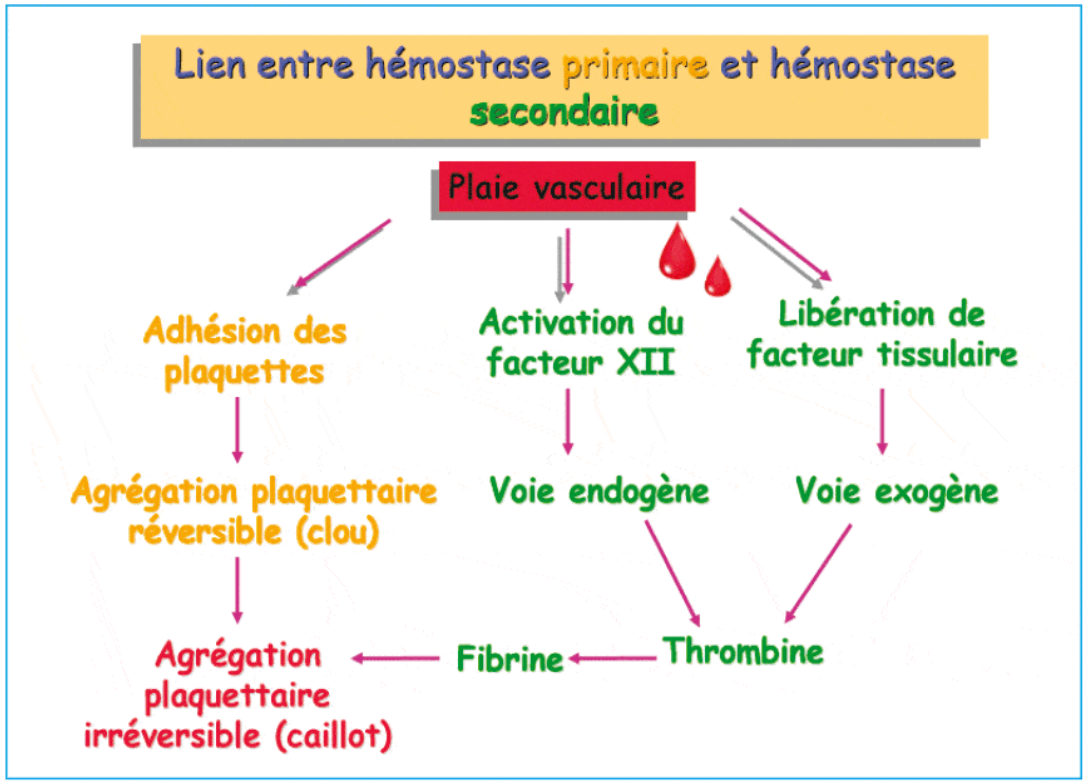
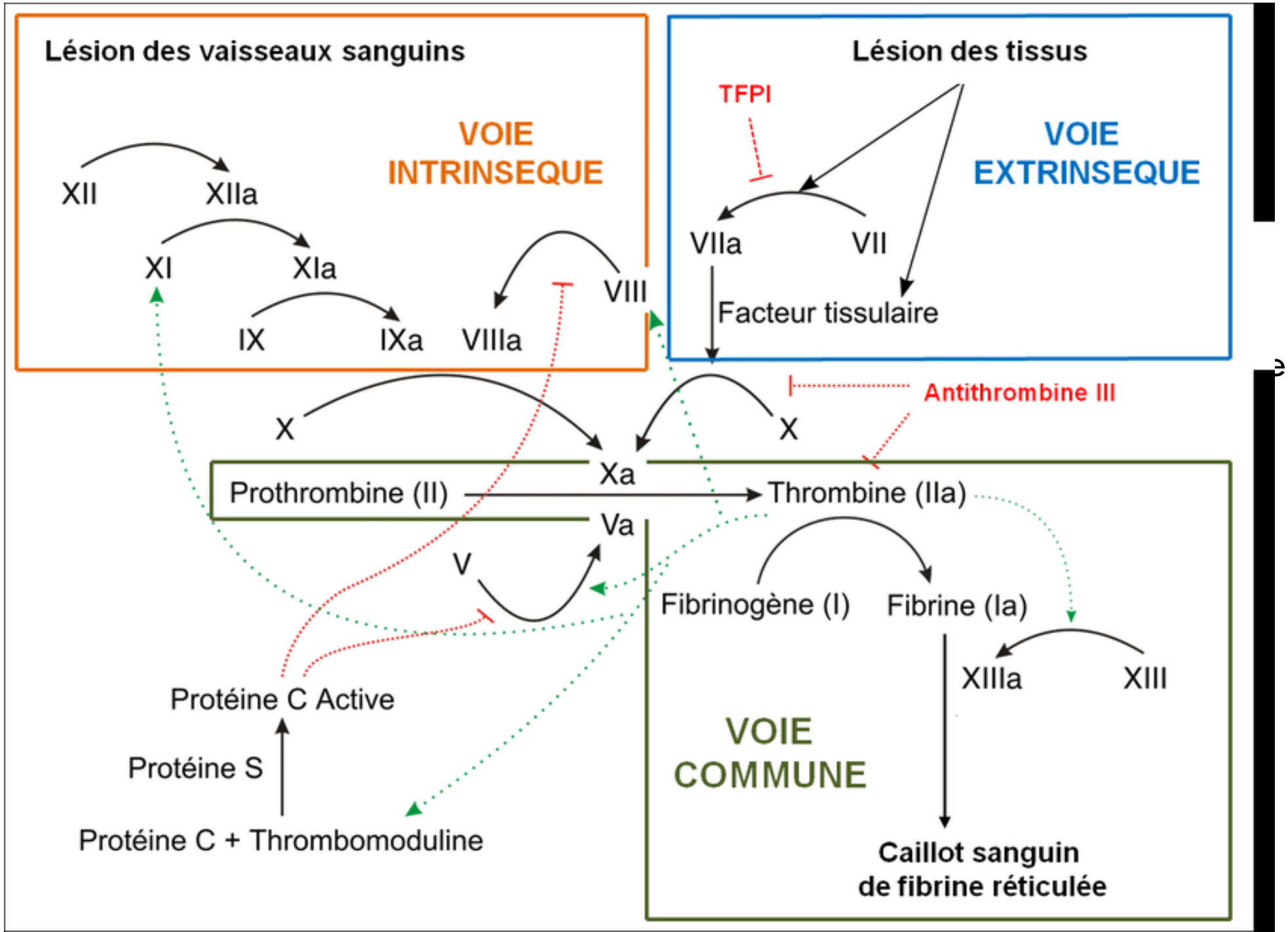
SYNDROME HÉMORRAGIQUE

Yassine , Ayoub

PHYSIOLOGIE




Lésion des vaisseaux sanguins
VOIE INTRINSEQUE
XII
XIIa
XI
XIa
IX
IXa
VIII
VIIIa
Lésion des tissus
TFPI
VOIE EXTRINSEQUE
VIIa
VII
Facteur tissulaire
Antithrombine III
X
X
Xa
Prothrombine (II)
Thrombine (IIa)
Va
V
Fibrinogène (I)
Fibrine (Ia)
XIIIa
XIII
VOIE COMMUNE
Protéine C Active
Protéine S
Protéine C + Thrombomoduline
Caillot sanguin de fibrine réticulée

LES PARTICULARITÉS PÉDIATRIQUES DE L'HÉMOSTASE

- A la naissance: système d'hémostase immature (jusqu'a 3-6mois) , Les plaquettes: 100000 à 200000 /mm3
- la concentration de la majorité des facteurs et inhibiteurs de la coagulation est 30 à 60 % par rapport à celle de l'adulte:
- Facteurs vit k dépendant : II, VII, IX, X
- Facteurs XI, XII, XIII
- sauf en ce qui concerne certains : les facteurs V, VIII, von Willebrand (vWF) et le fibrinogène ont des concentrations identiques, voire supérieures, à celles de l'adulte.

LES PARTICULARITÉS PÉDIATRIQUES DE L'HÉMOSTASE

- Allongement du temps de Quick tant que les facteurs II, VII, et X n'ont pas atteint une concentration similaire à celle de l'adulte et
- Allongement du temps de céphaline + activateur (TCA) tant que les facteurs XII, XI, IX, VIII ainsi que les facteurs II et X ne seront pas arrivés à maturation complète.

DÉFINITION

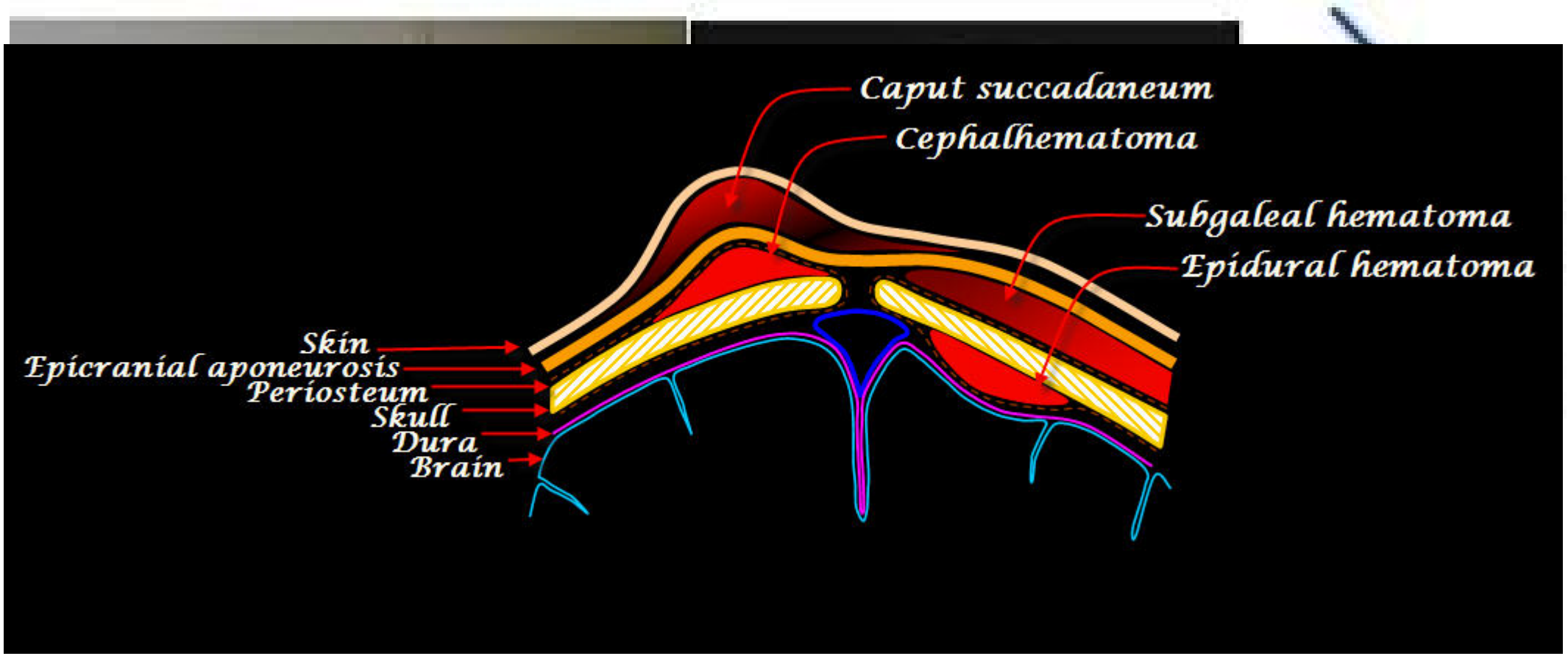
Syndrome Hémorragique : Définition et Mécanismes

Un **syndrome hémorragique** est un ensemble de signes cliniques résultant d'une **incapacité de l'organisme à contrôler les saignements**, que ce soit :

- **Spontanément** (sans traumatisme)
- **De façon prolongée** après une blessure minime

DÉMARCHE DIAGNOSTIC

- A- situation de départ
- Hémorragies superficielles :
- Pétéchies : extravasation sanguine ne disparaît pas à la vitropression
- Ecchymoses ou purpura
- Céphalhématome ou bosse séro-sanguine
- Hémorragies au niveau des points de ponction (test guthrie)


Caput succadaneum
Cephalhematoma
Subgaleal hematoma
Epidural hematoma
Skin
Epicranial aponeurosis
Periosteum
Skull
Dura
Brain

DÉMARCHE DIAGNOSTIC

- Hémorragies profondes
- Digestives : hématémèses, mélaena, rectorragies
- Hémorragies intracérébrales : intra-ventriculaire intra-parenchymateuses
- Hématomes profonds
- Hématome surrénalienne
- Hématome sous capsulaire

B. ANAMNÈSE ++

- âge, sexe, consanguinité ou cas familiaux,
- déroulement de la grossesse,
- les pathologies maternelles durant la grossesse,
- la prise de médicaments par la maman

(anticonvulsivants, aspirine, antivitamines K…),

Incompatibilité foeto-maternelle

B. ANAMNÈSE

- les différentes sérologies maternelles durant la grossesse

(rubéole, toxoplasmose, syphilis, éventuellement de cytomégalovirus).

- anamnèse infectieuse (AI) maternelle: fièvre, leucorrhées, infection urinaire rupture prolongée des membranes , prurit vaginal
- mode d'accouchement, Déroulement accouchement, accouchement matérialisé
- score d'APGAR et réanimation néonatale,
- Prise de vitamine K1 à la naissance et le mode d'alimentation.

C- EXAMEN CLINIQUE

- Identifier :
- Hémorragies extériorisées:
- – hématémèses, mélénas, rectorragies,
- – saignements aux points d ’injections
- Hémorragie interne:se révèlent souvent par l’installation d’une pâleur cutanéomuqueuse plus ou moins un état de choc inexpliqué.
- – hématome sous-capsulaire du foie, de la rate, sous-dural,
- – hémorragie digestive non extériorisée
-

C- EXAMEN CLINIQUE

- Rechercher les signes de gravité et le retentissement : orchite
- Signes cliniques associés: état hémodynamique, anémie, lésion organique
- Encercler les lésions pour suivre l'évolution

D- PARACLINIQUE

Permet d'apprécier le retentissement et s'orienter étiologiquement

Bilan sanguin:

- NFS taux plaquettes, TP, TCK, TS, dosage des facteurs de la coagulation
- ionogramme
- Les tests de dépistage des anomalies de la coagulation sont le temps de céphaline activé (TCA) et le temps de Quick (TQ):

INTERPRÉTATION

- Le TCA explore la voie intrinsèque (facteurs XII, XI, IX, VIII, X, V, II) et le fibrinogène.
- ↑ TCA ➔ déficit en un des facteurs de la phase de contact, du facteur IX ou du facteur VIII.
- Le TP explore la voie extrinsèque (facteurs II, V, VII, X) et le fibrinogène.
- ↑ TP oriente ➔ déficit en VII.
- ↑ TCA et du TP ➔ déficit commun à la voie commune (X, V, II et fibrinogène).
- En pratique: 3 examens en premier intention

Plaquettes (numération et morphologie) Taux de prothrombine: TP et TCA

DIAGNOSTIQUE DIFFÉRENTIEL

- **Pathologies infectieuses :** (rougeole)
- **Taches mongoloïdes** (pigmentations bleutées)
- **Hémangiomes congénitaux** (lésions vasculaires bénignes)
- **Dermite séborrhéique** (érythème squameux)
- **Érythème toxique du nouveau-né** (lésions cutanées pustuleuses)

COMPLICATIONS

Séquelles neurologiques

Pronostic vital par choc hémorragique

IV. LES ÉTIOLOGIES

- • Dans notre contexte : les étiologies sont dominées par la maladie hémorragique du nouveau-né ,

1. LA MALADIE HÉMORRAGIQUE DU NOUVEAU-NÉ

I- Définition:

Ensemble des manifestations hémorragiques en rapport avec un déficit transitoire des facteurs vitamine K dépendants, synthétisés par le foie.

II- Origine de la vit k:

- Origine exogène: alimentation végétale (vit K1)
- Origine endogène (vit K2):
  - ➢ micro-organismes bactériens (E. coli – staphylocoque aureus)
  - ➢ 50% des ressources en vit k chez l'adulte
- Teneur en Vitamine K:
  - ➢ Lait de vache : ~ 60µg/l
  - ➢ Lait femme: 10 µg/l
  - ➢ Besoins quotidiens: 5 µg/kg/j

III- FACTEURS DE RISQUE:

- Faibles apports:
  - ➢ Transfert transplacentaire : 1 à 2% de la dose maternelle
  - ➢ faible teneur du lait maternel
- Réserves limitées de vit.K hépatique:
  - ➢ Foie du nouveau né: contient 1/5 teneur de l'adulte en vit.k
  - ➢ Risque de déplétion en vit.K au cours des premiers jours de vie
  - ➢ circonstances favorisantes :
    - Absence de prise vitK1 à la naissance
    - Antibiothérapie prolongée
    - Mère sous traitement (antiépileptique)
    - Prématuré en nutrition parentérale

IV- TABLEAU CLINIQUE: ON DÉCRIT 3 TYPES PRINCIPAUX :

1- la forme précoce :

- Au cours des premières 24 heures de vie.
- Elle est attribuable à des médicaments d'action anti vitamine K absorbés par la mère :
  - ➢ anticoagulants oraux
  - ➢ antibiotiques (rifampicine,…)
  - ➢ surtout les anti convulsivants

▪ Saignement souvent grave: intracrânien ou digestif !!!!!

2- La forme classique:

- Survient après un intervalle libre: entre le 2ème et le 7ème jour de vie
- Hémorragie digestive ou cutanée (ombilicale) De gravité variable

3- La forme tardive

Après la 1ère semaine de vie surtout entre la 3ème et la 9ème semaine de vie.

Limitée aux enfants nourris exclusivement au sein. Saignement surtout intracrânien

V -DIAGNOSTIC

• Le taux des plaquettes est normal

• Le temps de Quick est allongé

• Abaissement de l'activité (inférieure à 25 %) des facteurs de coagulation: II, VII, IX et X.

• TCK allongé

• Le taux du facteur V est normal.

. Anticorps Anti-HPA (Thrombopénie Allo-Immune)

VII- TRAITEMENT

1- Traitement curatif :

– Vitamine K1 : 5 à 10 mg IV

– Plasma frais congelé: 10 à 20 ml/kg dans les formes graves

– Transfusion: culot globulaire si saignement important (anémie mal supportée)

2- Traitement préventif:

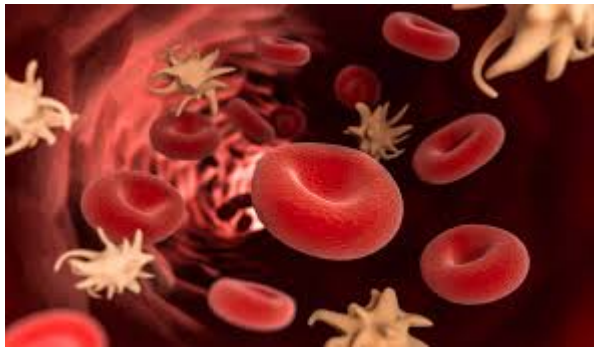
• Au 3ème trimestre de la grossesse tout traitement par anticoagulants oraux doit être remplacé par l'héparine.

• Chez le nouveau-né :

vit K1 : 2 mg IM ou orale, systématique chez tous les nouveau-nés à la naiss

chez le n.né nourri au sein: 2 mg chaque semaine pendant le 1er mois de v

2. LES AUTRES CAUSE DE SAIGNEMENT:



A- Les syndromes hémorragiques par trouble de l'hémostase :

1- Coagulation intra-vasculaire disséminée:

- Contexte particulier : choc, infection, anoxie, acidose et hypothermie
- Tableau clinique grave : hémorragie diffuse
- Biologie : consommation des facteurs de la coagulation thrombopénie- diminution du fibrinogène
- Traitement étiologique, transfusion plasma frais, unités plaquettaires …

2- Insuffisance hépato-cellulaire:

➢ Hépatites néonatales bactériennes ou virales

➢ Maladies métaboliques (ex : galactosémie:déficit constitutionnel en Galactose 1- Phosphate-Uridyl-Transférase)

➢ Biologie : diminution des facteurs de la coagulation et taux de plaquettes normal

3- Déficits constitutionnels de la coagulation:

➢ Hémophilie A et B (rare) : Hémophilie A 1/5000 B 1/30000

➢ Cas similaire dans la famille.

➢ Pas de manifestations hémorragiques spontanées lors de la période néonatale ; le plus souvent il existe une cause favorisante : traumatisme obstétrical, injection IM, circoncision.

➢ Récessive liée au chromosome sexuel X (les garçons).

➢ Expressions: hématomes sous cutanés, céphalhématomes, ecchymoses, parfois hémorragies cérébroméningées

➢ Déficit en facteur VII – XII

B- ANOMALIES DES PLAQUETTES:

1- Quantitative : en rapport avec une thrombopénie

– Définies par un taux de plaquettes < 150000/mm3.

– risque hémorragique < 50 000/mm3

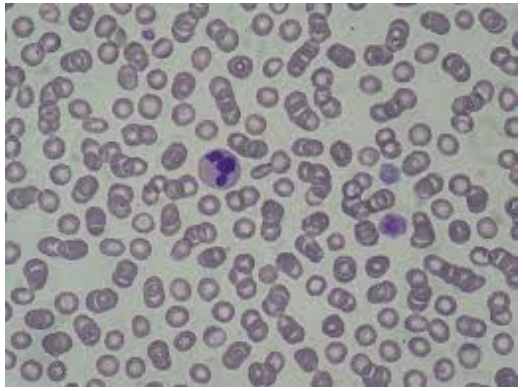
+ un risque de saignement neurologique < 20000/mm3.

- Acquises:

» Maladies infectieuses bactériennes, virales ou parasitaire

» une affection immunologique secondaire à un purpura thrombopénique immunologique de la mère ou à une allo immunisation plaquettaire

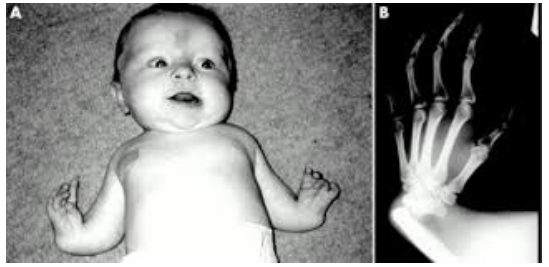
» Autres: leucémie, transfusion massive, hypothermie



- Constitutionnelles:

» Héréditaires: thrombopénie méditerranéenne, May-Hegglin, Wiskott-Aldrich…

» Non héréditaires: thrombopénie + absence de radius



2- QUALITATIVE : EX : THROMBASTHÉNIE DE GLANZMAN (TS ALLONGÉ):

- Thrombopathie d'origine médicamenteuse :

(Aspirine, Antibiotiques beta lactames, Héparine, Beta-bloquants, Antagonistes calciques, digoxine, cimétidine)

V. CONCLUSION

– Diagnostic: anamnèse , ATCD, examen clinique , NFS , hémostase

– Déficit en facteurs vit K1 dépendants

– La maladie hémorragique du nouveau-né est grave. Elle doit être systématiquement prévenue.

– Intérêt de la prévention par vit k1